

847
Beitrag

zu den

angeborenen Hemmungsbildungen der
Vorhofscheidewand des Herzens.

Inaugural - Dissertation

verfasst und der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. bayr. Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

vorgelegt von

Ernst Claus

prakt. Arzt aus Tiegenhof (West-Preussen.)

Würzburg 1899.

Druck der Bonitas-Bauer'schen k. b. Hofbuchdruckerei.

Referent: Herr Professor Dr. Hofmeier.

Die Lehre von den angeborenen Herzfehlern und Herzmissbildungen, insonderheit von denen mit Defecten der Herzscheidewand verbunden mit Stenosen oder Atresien der arteriellen Gefässstämme besitzt bereits eine Geschichte.

Von Senac, der in seinem im Jahre 1749 erschienenen Buche über Herzkrankheiten die erste grössere Zusammenstellung der genannten Fälle gab, bis Rauchfuss der in Gerhardts Handbuch der Kinderkrankheiten 1878 und L. von Buhl, der im XVI. Bande der Zeitschrift für Biologie 1880 die bis dahin bekannten Fälle zusammenstellte, sind eine ziemlich grosse Zahl von Fällen veröffentlicht worden. Gehört ja doch auch unter den Missbildungen des menschlichen Körpers überhaupt nach Meckel die Minderzahl den vom Cerebrospinalnervensystem versorgten Organen an, während die grösste Mehrzahl die vom Sympathicus innervierten Organe betrifft, unter letzteren zeigt sich wieder besonders das Gefässsystem und speciell das Centralorgan desselben bevorzugt. Um so auffallender ist es, dass die Anomalie des Herzens eines Neugeborenen, welche vorliegender Arbeit zum Gegenstand der Besprechung dienen soll, in der älteren Literatur weniger Beachtung und wissenschaftliche Erklärung gefunden hat.

Erst durch die bahnbrechenden Untersuchungen Rokitsky-Strickers und Lindes haben die neueren Anschauungen über embryonale Herzentwicklung, namentlich was das Septum atriorum anlangt, so wesentliche Umgestaltungen erfahren, dass

jeder neu beobachtete Fall von Hemmungsbildung der vollen Beachtung wert erscheint.

Wenn es sich im Nachstehenden auch nicht um eine erschöpfende Klarlegung eines solchen Befundes handeln kann und hieher gehörige Fälle bereits in grösserer Zahl vorliegen, so erscheint es dennoch wünschenswert, die Beobachtungsreihe von Hemmungsbildungen der verschiedensten Grade möglichst zu erweitern, um auf diese Weise eine Vermittelung des vollständigen Defekts mit der normalen Bildung durch zahlreiche Zwischenstufen herbeizuführen. Die eingehende Berücksichtigung solcher Fälle erscheint um so eher gerechtfertigt, wenn dieselben nicht mit anderweitigen pathologischen Vorgängen, fötalen Endocarditiden etc. sich complicieren, durch welche das Bild einer gleichzeitigen Defectbildung wesentlich beeinträchtigt werden kann. Mit Rücksicht hierauf und in anbetracht dessen dass unser zu behandelnder Fall kaum ein gleiches Analogon in der Literatur aufzuweisen hat, dürfte die Veröffentlichung des nachstehenden Falles von Hemmungsbildung des Herzens seine Berechtigung finden.

Der Fall stammt aus der hiesigen geburtshilflichen Klinik des Herrn Prof. Dr. Hofmeier, dessen Güte ich die Anregung zu dieser Arbeit verdanke, und kam ebendasselbst zur Section. Derselbe betrifft ein Kind weiblichen Geschlechts, das mässig asphyktisch zur Welt kam und erst nach längeren Wiederbelebungsversuchen zu regelmässigem Atmen gebracht werden konnte. Die Mutter, eine 37 jährige ledige Directrice, Primipara, ist eine grosse, ziemlich schwächlig, aber gesund aussehende Person, die von gesunden, zur Zeit noch lebenden Eltern stammt, zwei gesunde Schwestern besitzt, und selbst bisher ganz gesund gewesen ist. Die Schwangerschaft verlief im Anfang ohne irgend welche Beschwerden, erst ungefähr zwei Monate vor der Niederkunft soll plötzlich eine erhebliche Volumzunahme

des Leibes eingetreten sein. Die Kindeslage war wegen der sehr beträchtlichen Flüssigkeitsansammlung — es handelte sich um Hydramnion — eine stetig wechselnde und erst nach dem Blasensprung zum Schlusse der Geburt stellte sich eine zweite Kopflage ein. Die Geburt zog sich infolge Rigidität des Muttermundes, der schliesslich bei auf dem Beckenboden stehendem Kopf manuell erweitert werden musste, und absoluter Wehenschwäche über die Norm in die Länge und wurde, nachdem vorher prophylaktisch eine rechtsseitige Incision gemacht worden war, mittelst Forceps beendet. Trotz wiederholten Badens erholt sich das asphyktische und cyanotische Kind nicht, sondern wird stets wieder blau und stirbt etwa 12 Stunden nach der Geburt.

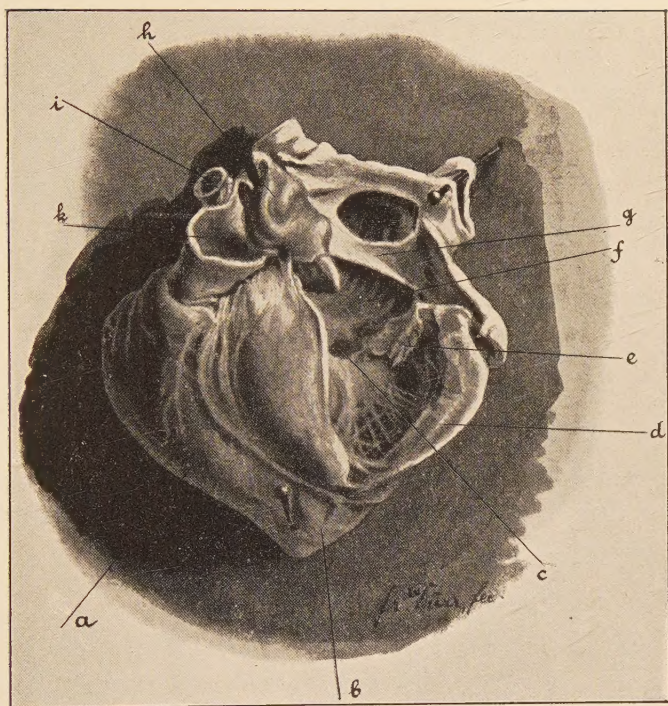
Die Obduction der kindlichen Leiche wurde ohne Verzögerung vorgenommen, und das Sectionsprotocoll, das mir in zuvorkommendster Weise zur Verfügung gestellt war, berichtet über den Leichenbefund folgendes:

Frische Leiche eines neugeborenen Mädchens. Am Rumpfe, an den Gliedmassen keine Besonderheiten. Die Haut des Nackens ist sehr faltig und reichlich, das Unterhautzellgewebe anscheinend sehr locker, Die Haut lässt sich in einer dicken Falte, die etwa zwei Fingerglieder hoch ist, von der Muskulatur des Nackens abheben. Die Halsgegend ist sehr kurz, und besonders beim lebenden Kind war der Eindruck vorhanden, als handle es sich um eine Struma.

Die Dünndarmschlingen sind meteoristisch sehr stark aufgetrieben. An der Nabelvene und den Nabelarterien nichts Besonderes. An der Oberfläche der Leber an ihrer oberen Kuppe befindet sich unter der Kapsel eine kleine Blutung von Hirsekorn-Umfang. Die Milz ist von normaler Grösse und ohne sonstige Besonderheiten. Die Nieren desgleichen; in einzelnen Papillen sind deutliche Harnsäure-Niederschläge. Die subperi-

cardialen Gefässe des Herzens sind sehr stark, besonders die venösen hyperämisch. Auf der Vorderfläche und der Herzspitze sind noch kleine, punktförmige Petecchien, desgleichen an der Hinterseite des Herzens, eine grössere etwa stecknadelkopfgrosse an der Herzspitze. Der rechte Lungenflügel ist weitaus lufthaltig. An allen Lappen sind an der Oberfläche subpleurale Petecchien. Das Gleiche gilt von dem linken Lungenflügel.

Der rechte Ventrikel (a) ist colossal hypertrophisch, die Wand desselben 8 mm—1 cm dick, während die Wand des linken Ventrikels (d) atrophisch nur 2—3 mm dick ist. Die Aorta (i) ist gegenüber der Arteria pulmonalis (k) sehr gering kalibriert, etwa federkielweit, während die Pulmonalis gut Bleistift dick ist. Die Semilunarklappen an der Pulmonalis sind nicht schlussfähig, wohl dagegen die an der Aorta. Die Spitze des Herzens (b) wird nur vom rechten Ventrikel gebildet und diese überragt fingerbreit das untere Ende des linken Ventrikels. Die Scheidewand zwischen beiden Vorhöfen (f) besteht nur aus einer etwa $1\frac{1}{2}$ cm breiten Gewebebrücke (g), die von hinten nach vorne zieht. Oberhalb derselben ist eine 12 mm breite, 8 mm hohe ovaläre Kommunikationsöffnung, unterhalb derselben eine Oeffnung, die den kleinen Finger bequem passieren lässt. Derselbe gelangt aber nicht nur in den rechten Vorhof (das Herz ist links eröffnet) sondern gleichzeitig in den rechten Ventrikel. Beide Bicuspidalklappen sind zum Teil in den rechten Ventrikel hinübergezogen und ein Teil ihrer Sehnenfäden inseriert auf der rechten Seite der Scheidewand. Von der Valvula Eustachii ist nichts zu sehen. Die Oberfläche der Mitralklappen zeigt einige warzige Prominenzen; auch die Tricuspidalklappe ist, soweit sich dieses ohne Zerstörung des Präparats feststellen lässt, nicht ganz regelmässig gebildet.



- a) rechtes Herz,
- b) Herzspitze,
- c) Tricus pidalis,
- d) linke Ventrikelwand,
- e) Mitralis,
- f) gemeinschaftl. Vorhof,
- g) bindegewebige Brücke,
- h) linkes Herzohr,
- i) Aorta,
- k) Pulmonalis.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Nach diesem Befunde lautete die pathologisch-anatomische Diagnose:

Dilatatio et hypertrophia ventriculi dextri.

Insufficiencia valvulae semilunaris arteriae pulmonalis. Intumescencia hepatis.

Ecchymoses subpericardiales et subpleurales.

Defekt in der Herzscheidewand.

Gewicht der Leber 185 g.

An der Leber lässt sich ein Zustand der Stauung auf dem Durchschnitt nicht nachweisen.

Die Thyreoidea umgiebt in normalem Umfang den Kehlkopf.

Die Trachea und der Kehlkopf sind mit mässiger Menge von Schleim in ihrer Wandung bedeckt.

Gewicht der Milz kaum 7 g. Auf dem Durchschnitt erscheint das Lungengewebe etwas blasser als gewöhnlich.

Der Fundus uteri ist sattelförmig eingebuchtet (*Uterus arcuatus*).

Die Verknöcherungslinie an den Epiphysen der grossen Röhrenknochen ist gelb und nicht verbreitert.

Die mikroskopische Untersuchung der Leber und Lunge wurde durch Herrn Privatdocenten Dr. von Franqué vorgenommen und in den „pathologisch-anatomischen Untersuchungen“ der geburtshilflichen Station einer eingehenden Beschreibung gewürdigt. Die Präparate sowohl, als auch die Beschreibung derselben wurden mir in liebenswürdiger Weise zur Benutzung übergeben. Nachfolgender Auslegung der mikroskopischen Schnitte liegen die ausführlichen Aufzeichnungen zu Grunde:

Schon makroskopisch fallen in den Schnitten die Portalkanäle auf als weissliche Streifen und Kreise. Bei schwacher

Vergrößerung zeigt sich, dass der von denselben eingenommene Raum stark verbreitert ist durch eine bedeutende Zunahme des die enthaltenen Gefässe begleitenden Bindegewebes. Dasselbe ist in der Mitte der Stränge fibrillär und ziemlich kernarm, gegen das Leberparenchym aber sehr kernreich, aus runden Zellen bestehend. Es findet hier offenbar noch eine weitere Wucherung des Gewebes statt: man sieht allmähliche Uebergänge des rundzelligen Gewebes in spindelförmiges und dieses wieder in derbfibrilläres; an der Grenze dringen nicht nur Rundzellenzüge und -Streifen, sondern auch schon spindelförmige und fibrilläre Fortsätze zwischen die angrenzenden Leberballen ein.

In gleicher Weise findet man eine Verdickung der Capsula Glissonii und in die Tiefe dringende Bindegewebswucherungen unter derselben. Auch die Wandungen der Lebervenen sind stark verdickt, und es gehen auch von ihnen bindegewebige Ausstreifungen in das Lebergewebe. Selbst in den Venulae centrales haben sich schon lockere Bindegewebszüge gebildet. Im Lebergewebe zerstreut sieht man zahlreiche, rundliche Herdchen kleiner, intensiv gefärbter Rundzellen. Die Gefässe sind alle ziemlich stark erweitert und enthalten in ihrem Innern ziemlich reichliche mononucleäre Leucocythen. Hie und da, besonders an der Grenze der gröberen Bindegewebsstränge der Portalkanälchen, aber auch am Rande der Lebervenen-adventitia sieht man feine Blutaustritte, welche das Leberparenchym auseinanderdrängen. Als Reste solcher Blutungen erkennt man bei starker Vergrößerung in dem neugebildeten Bindegewebe zahlreiche, mit körnigem Blutpigment beladene Rundzellen, sowie auch spindelförmige Elemente.

Lunge. Die Lungenalveolen sind, trotzdem das Kind zwölf Stunden gelebt hat, mangelhaft entfaltet, und die bindegewebigen Septa zwischen denselben ausgesprochen verdickt.

Noch mehr ausgesprochen ist die Verdickung der Adventitia der Gefässe, namentlich der Venen, und sowohl in diesen, als auch in den Lungenalveolen finden sich wieder die mit oft dunkelbraunrotem Blutpigment beladenen Wanderzellen.

Es handelt sich also um eine intrauterin entstandene Stauungsleber und Stauungslunge. Auf die Ursachen dieser Erscheinung kommen wir noch später zurück.

Bevor wir dazu übergehen, den heutigen entwicklungsge-schichtlichen Standpunkt über die Entstehung des Septum atriorum zu schildern und unsern Fall mit ähnlicher, bisher in der Literatur aufgefundenen zu vergleichen, erscheint es notwendig, die Verhältnisse in dem gemeinschaftlichen Vorhof noch einmal zu beleuchten und uns zu vergegenwärtigen, in welcher Weise der Blutkreislauf sowohl im intra- wie extrauterinen Leben bei diesen grossen Hemmungsbildungen im Herzen vor sich gegangen ist.

Das Herz an und für sich scheint die Grösse eines normalen Herzens von gleichem Alter zu haben. Bei der inneren Besichtigung ergiebt sich, dass die hintere Kammerscheidewand die Höhe des Sulcus transversus cordis nicht völlig erreicht und mit einem seichten concaven Ausschnitt frei endigt. Das vordere Septum ventriculorum ist vollständig entwickelt, denn es scheidet die grossen arteriellen Gefässstämme, in dem es die hintere Wand des Conus arteriosus bildet.

Der Aortenzipfel der Bicus pidalis zeigt folgendes interessante Verhalten: derselbe erscheint nämlich mit breiter Basis inserirend bedeutend in die Länge gezogen und auf dem oberen Rande des Septum gleichsam reitend in zwei Hälften geteilt, dessen vordere, der linken Kammer angehörige den Zugang zum Ostium arteriosum Aortae nach hinten zu gegen die Vorkammerhöhle abschliesst, während die hintere Hälfte des Aortenzipfels sammt

dem angrenzenden Teile des äusseren Zipfels der Bicuspidalis mit dem inneren Zipfel der Tricuspidalklappe über dem concaven Rande des hinteren Septumschenkels zu confluieren scheint, mithin in den rechten Ventrikel hinübergezogen ist. Der Zugang zum rechten Ostium arteriosum ist durch den gut entwickelten vorderen Zipfel der Tricuspidalis von dem Vorhofraume abgegrenzt.

Infolge der geringeren Höhe der hinteren Kammerscheidewand, auf welcher der erwähnte gemeinsame Klappenzipfel lagert, liegen die beiden Ostia venosa in zwei gegeneinander geneigten Ebenen, welche auf dem oberen Rande des Septums sich schneiden.

Bezüglich der arteriellen Ostien liegt eine vollkommen normale Entwicklung vor, abgesehen von der secundär aufgetretenen Insufficienz der Pulmonalis und der im Verhältnis zur Pulmonalis zu eng veranlagten Aorta. Der gemeinschaftliche Vorhof stellt einen relativ geräumigen, mehr weniger unregelmässigen Sack vor, welcher rechterseits die beiden Hohlvenen aufnimmt, linkerseits den Zufluss der beiden Lungenvenen erhalten haben muss. In dem mir zur Verfügung gestandenen Präparate fehlt der entsprechende Teil der oberen Wandung des gemeinschaftlichen Atriums. Aus dem gleichen Grunde giebt es keinen Aufschluss über das Verhalten des Ductus Botalli, doch ist aus den mir gewordenen mündlichen Mitteilungen anzunehmen, dass derselbe regelmässig gestaltet war. Der dem rechten Vorhof entsprechende Anteil der gemeinschaftlichen Höhle ist bedeutend erweitert, namentlich der an das rechte Herzohr angrenzende Abschnitt, und seine Wandung verhältnismässig dünn.

Von einer Valoula Eustachii findet sich weder an dem Orte ihres sonstigen Sitzes noch irgendwo anders eine Andeutung.

Fassen wir also sämtliche Befunde an dem eben beschriebenen Herzen zusammen, so handelt es sich, indem wir die Bezeichnung Rokitanskys als die noch gebräuchlichere beibehalten, um einen vollständigen Defect des Septum atriorum, welcher nur durch die an der oberen Wand befindliche, mit dem ovalären Loch versehene Gewebsbrücke angedeutet wird, niedriges hinteres Septum ventriculorum, Dehnung (zu einer Spaltung, wie in ähnlichen Fällen ist es nicht gekommen), des Aortenzipfels der Mitralis, enge Veranlagung der Aorta.

Es bleibt noch übrig, die einzelnen Befunde im vorliegenden Falle auf die Entwicklungsgeschichte zu beziehen. Was die geringere Ausbildung des Septums ventriculorum anbelangt, so hat dasselbe zwar die ursprüngliche Sichelform beibehalten, sein hinterer Schenkel erreichte indessen nicht die normale Höhe, der vordere Schenkel hiegegen begünstigte durch seine vollständige Entwicklung das Zustandekommen normaler getrennter Ostia arteriosa.

Wie in ähnlichen Fällen von anormaler Entwicklung des hinteren Septum ventriculorum bei gleichzeitigem Fehlen wenigstens der unteren Partien des Septum atriorum findet sich auch beim gegenwärtigen Falle ein abnormes Verhalten der einzelnen Klappenzipfel der venösen Ostien.

Nach Rokitansky steht eine ursprünglich eng angelegte Aorta mit der Missbildung ihres Klappenzipfels und mangelhafter Bildung des Septum ventriculorum in causalem Zusammenhange, indem die hiedurch veranlasste Stauung eine Erweiterung der Ostia venosa und der Herzhöhlen bedinge; durch diese Erweiterung werde die normale Verwachsung der Lindses'schen Atrioventricular-Lippen, welchen die Sonderung des gemeinschaftlichen venösen Ostiums obliegt, mithin auch die Verschmelzung ihrer linksseitigen zwei Enden verhindert, aus der das normale Klappensegel hervorgehe.

Der Defekt des Septum atriorum soll nach demselben Verfasser in ähnlichen Stauungsverhältnissen begründet sein. Er unterscheidet zwischen primären und secundären Defecten der Vorkammerscheidewand und deduciert ersteren aus der mangelhaften Entwicklung jenes ringförmigen, längs der hinteren oberen und vorderen Vorhofswand verlaufenden Fleischrahmens, innerhalb dessen sich das provisorische gegitterte Septum ausspannt, während die secundären Defecte auf eine unvollständige Ergänzung dieses embryonalen Gitters zum späteren definitiven Septum zurückgeführt werden. Demnach wäre der vorliegende Fall zu den primären Defecten zu zählen und nach Orth als *Cor triloculare biventriculare* zu bezeichnen.

Wir kommen nun zu einer kurzen Besprechung der Circulationsverhältnisse. Dass das Kind überhaupt ausgetragen war und lebend zur Welt kam, dürfte kaum auffallend erscheinen, es ist dieses eine Beobachtung, die man bei fast allen Kindern mit irgend welchen Herzfehlern oder Missbildungen machen kann, da es auf der Hand liegt, dass während des Fötallebens keine Nachteile durch derartige Verhältnisse erzielt wurden. Denn die Eigentümlichkeit des fötalen Kreislaufes, verglichen mit der nach der embryonalen Zeit, liegt ja hauptsächlich darin, dass bei demselben der zweite Kreislauf, analog dem Lungen- oder kleinen Kreislaufe fehlt, und somit alle Abteilungen für den Körperkreislauf nutzbar gemacht werden.

Mit dem Eintritt der ersten fötalen Veränderungen an den Scheidewänden des Herzens — die Bildung der Defecte im Septum ventriculorum muss zurück datiert werden auf die achte Foetalwoche, jene Zeit, wo sich das Septum ventriculorum schliesst, die Defecte im Septum atriorum dagegen erst auf den 4. bis 5. Fötalmonat, jene Zeit, wo die Schliessung des Septum atriorum vor sich geht — müssen die Circulations- und Druckverhältnisse und dadurch die von ihnen bestimmten

Wachstums- und Entwicklungsverhältnisse am fötalen Herzen andere werden. Wenn auch nach Rauchfuss die aus der Hemmung des Abflusses aus der Aorta hervorgehende Stauung und Drucksteigerung in dem linken Vorhofsteil, eben durch die weite Communication der beiden Vorhöfe zum Teil compensiert werden, so wird der normale Zuflussstrom aus dem rechten Vorhofsabschnitt nach dem linken hinüber immer spärlicher werden, um so mehr als auch durch die infolge der anomalen Anlage der Mitrals bedingten Insufficienz die Rückstauung vermehrt wird. Es kommt somit fast ausschliesslich das ganze Körperblut in das rechte Herz.

Die Folge davon ist, dass es nicht nur zu grossen Stauungen im Bereiche der Hohlvenen, speciell der unteren kommt, sondern dass auch in den Lungen infolge des erschwerten Rückflusses Stauungserscheinungen auftreten. Das rechte Herz sucht zwar seiner Aufgabe durch Hypertrophie und Dilatation gerecht zu werden, gleichzeitig erleidet aber dadurch der Conus arteriosus dexter eine Erweiterung, welche wiederum eine Insufficienz der Semilunarklappen der Pulmonalis bedingen, eines Auftretens, das noch mehr zu Stauung im rechten Herzen beiträgt.

Wie gross die Stauungsverhältnisse bereits im intrauterinen Leben gewesen sein müssen, und welche Arbeit der rechte Ventrikel geleistet hat, lehrt ein Blick auf das kindliche Herz. Denn während nur in den ersten Monaten des Fötallebens die Wand des rechten Ventrikels stärker ist, als die des linken, zur Zeit der Geburt aber die Wände der beiden Ventrikel gleiche Stärke erreichen, beträgt in meinem Falle die Stärke des rechten Ventrikels das fünffache von der des linken Ventrikels. Die Stauung hat sich naturgemäss auf die Hohlvenen und das Lebervenensystem fortgepflanzt und eine ausgesprochene Hepatitis interstitialis, eine sehr ausgesprochene übermässige

Bindegewebsentwicklung in der Leber erzeugt. Da von Lues an der kindlichen Leiche sonst nichts nachweisbar war, dagegen ganz deutliche Spuren einer stattgehabten Stauung in der Leber vorhanden sind, werden wir diese Bindegewebsentwicklung auf die passive Hyperämie von seiten der Cava inferior infolge des schweren Herzfehlers zurückführen müssen, sie also nicht als spezifisch betrachten. Desgleichen beruht die intrauterin entstandene Stauungslunge auf passiver Hyperämie.

Der gemeinschaftliche Vorhof nimmt ausser dem die Aorta nicht passierenden Lungenvenenblute das arterielle Placentarblut, vermischt mit dem venösen Lebervenenblute durch die Nabelvene bezw. Hohlvene, ferner das venöse Körpervenenblut durch die beiden Hohlvenen auf. Aus dem Vorhofs gelangt das Blut in den rechten Ventrikel. Das in dem Ventrikel gemischte Blut wurde zum grössten Teile durch die Pulmonalis durch Vermittlung des Ductus arteriosus Botalli in die Aorta und durch diese in die arteriellen Gefässbahnen der Körpergewebe und durch Vermittlung der Capillaren durch die beiden Hohlvenen dem Vorhofs zurückgeführt. Der Abfluss des fötalen Blutes nach der Placenta geschah durch die Nabelarterie. Eine besonders grosse Abweichung vom gewöhnlichen fötalen Kreislaufe und dadurch bedingte Ernährungsstörungen fanden demnach nicht statt.

Anders gestalteten sich jedoch die Verhältnisse nach der Geburt: Beim ersten Atemzuge und damit mit der Entfaltung der Gefässgebiete der Lunge strömt sofort eine reichlichere Blutmenge dem Atrium zu, das gemischt mit dem übrigen Körperblute der Aorta zuströmt. Derselben wird demnach, abgesehen von der durch ihr geringeres Lumen verursachten minimalen Speisung, nicht einmal rein arterielles Blut zugeführt. Die Stauung im gemeinsamen Atrium, welche durch die Ein-

schaltung des Lungenkreislaufes noch eine Steigerung erfährt, hat eine bedeutende Zunahme des Seitendruckes im Gebiete der pulmonalen Capillargefäße zur Folge, welche sich bald in Form von Austritten von Blut in das Lungenparenchym geltend macht, wie sich auch bei diesem Falle zeigte. Im übrigen erfolgte der Kreislauf in folgender Weise. Es strömte nach der Geburt fast sämtliches Blut, sowohl das venöse Körperblut, wie auch das arterielle Lungenblut in die rechte Kammer. Das gemischte Blut geht einerseits in die Lungenarterien, wird in den Lungen arterialisiert und geht durch die Lungenvenen in den Vorhof; andererseits strömt das gemischte Kammerblut durch die Aorta und deren Aeste in das Körpergewebe und durch die grossen Körpervenen zum Vorhof zurück.

Wegen der Enge der Aorta war aber eine hinreichende Versorgung der Körpergewebe und besonders auch des Gehirnes nicht möglich und das Kind musste unter Suffocationserscheinungen zu Grunde gehen. Klinische Beobachtungen sind bei der Kurzlebigkeit des Kindes nicht gemacht worden. Nach Baginsky soll sogar der Defect im Septum atriorum in der Regel völlig symptomlos bleiben, so lange nicht gleichzeitig vorhandene anderweitige Anomalien der Klappenapparate oder der Gefäße oder frisch hinzukommende endocarditische Prozesse Symptome bedingen. Die Cyanose ist oft das einzig sichere Zeichen, welche auf eine Missbildung des Herzens hinweist, und tritt bei angeborenen Defecten im Septum bzw. bei anderen Missbildungen des Herzens nach einer früheren Statistik in 75 % der Fälle schon nach der Geburt auf, in den übrigen Fällen entwickelt sie sich in den ersten Lebensjahren und nur in ganz vereinzelt Fällen erst im 12.—15. Lebensjahre.

Die frühere Anschauung über die entwicklungsgeschichtliche Entstehung des Septum atriorum und deren Defecte hat durch

die sehr ausführliche Arbeit von Hans Ruge „über Defecte der Vorhofscheidewand des Herzens“ eine sehr wesentliche Umgestaltung erfahren, in welcher er der bisher in der Pathologie herrschenden Ansicht Rokitanskys über die Bildungsweise derartiger Defecte entgegentritt, weil sie mit den Beobachtungen über die Entwicklung der Vorhofscheidewand im menschlichen Herzen nicht in Einklang zu bringen ist.

Noch Orth, welcher in seinem Lehrbuche der speciellen pathologischen Anatomie die Defecte des Septum atriorum für die häufigsten angeborenen Störungen des Herzens erklärt, welche überhaupt vorkommen — nach einer älteren Zusammenstellung kommt unter 1000 Geborenen etwa einmal Missbildung des Herzens vor — teilt die Ansicht Rokitanskys. Nach ihm können die Störungen in den verschiedensten Phasen der Scheidewandentwicklung eintreten und sonach zunächst in solche des provisorischen und solche des definitiven Septums eingeteilt werden. Das Hauptunterscheidungsmerkmal beider ist das, dass in den letzteren Fällen ein vollständiger Fleischrahmen ausgebildet ist, in den ersteren dagegen der unterste, zur Verwachsung mit den Atrioventricularlippen bestimmte Teil mehr oder weniger vollständig defect ist. Es handelt sich hierbei um eine ungewöhnliche Entwicklung des „wie eine Kourtime zwischen den beiden seitlichen Fleischcolumnen herabsteigenden membranösen Teiles.“ Bei der zweiten Gruppe ist zwar die Entwicklung des primären Septum zustande gekommen, aber seine Umbildung in das definitive hat Störungen erfahren.

Bald fehlt der häutige Teil ganz, bald sind nur einzelne fädige Reste da, bald ist, wie in früherer Zeit ein sackförmig nach links vorgewölbtes fibröses Gitterwerk vorhanden, bald eine Membran mit verschieden grossen Löchern. Stets ist dabei der Fleischrahmen in der Ausbildung zurückgeblieben. Die häufigste Störung, welche keineswegs selten bei den

Sectionen gefunden wird, besteht darin, dass die sog. Valvula foraminis ovalis nicht oder nicht vollständig mit dem vorderen Fleischbalken verwächst, wodurch eine mehr oder weniger grosse von hinten rechts nach vorn links und oben gehende Spalte im Septum übrig bleibt. Grosse Bedeutung kommt übrigens auch manchen von den schwereren Störungen nicht zu, da auch sie während des Lebens oft ganz latent bleiben. Die stärkeren Defectbildungen, insbesondere diejenigen des primären Septums kommen sehr häufig mit noch anderen Entwicklungsstörungen am Herzen und den grossen Arterien vor. Besonders häufig ist eine Verengerung der Aorta vorhanden, wie auch in unserem Falle, doch ist diese nicht notwendig mit Septumdefect verbunden, so dass also noch andere Momente bei der mangelhaften Ausbildung des Septum mitwirken müssen. Kreislaufstörungen der verschiedensten Art spielen offenbar eine grosse Rolle, doch kommt man ohne die Annahme primärer Entwicklungsinsuffizienz nicht aus.

Einer ähnlichen Anschauung huldigt Rauchfuss in seiner Abhandlung über die angeborenen Entwicklungsfehler und die Fötalkrankheiten des Herzens und der grossen Gefässe. Nach ihm beruht die Communication der Herzvorhöfe entweder auf einer mangelhaften Entwicklung der Vorhofscheidewand oder die Scheidewand ist normal gebildet, aber die Anlötung des freien Segments des häutigen Teiles, der sog. Valvula foraminis ovalis an die linke Fläche der Columna anterior bleibt aus, und je nach der Grösse dieses Segments, je nach dem Umfange des weiten schlaffen häutigen Teiles persistiert eine verschieden grosse Communicationsöffnung zwischen beiden Atrien. Während dieselbe unter allen Umständen weit klafft, lässt sich in anderen Fällen nur durch eine stärkere Dehnung der Scheidewand das Septumsegment hinter die Columna anterior zurückziehen, während im gewöhnlichen Zustand beide sich deckend, übereinander geschoben sind. Das blosses Uebereinanderschieben ohne Verlötung wurde von Bizot für einen sehr ge-

wöhnlichen Befund (gegen 30 %) von Klob und Wallmann in 44 % aller Leichen gefunden, ein Verhalten, auf das bereits von Senac hingewiesen wurde. Ja Botall (1660) und Folius gingen noch weiter und hielten die Persistenz des Foramen ovale überhaupt für einen Normalzustand. Nach der Geburt hört das Ueberströmen des Blutes aus dem rechten Vorhof auf, und das vordere freie Segment des häutigen Vorhofseptums schiebt sich über den vorderen Teil des fleischigen Septums (Columna) herüber. Der provisorische Verschluss geschieht wohl unmittelbar nach den ersten ausgiebigen Inspirationen, die vollkommene indessen erst nach Wochen und Monaten, wenn sie nicht, wie wir gesehen haben, auch ganz ausbleibt.

Was die erwähnte Schrift Ruges anbetrifft, der sich in seiner entwicklungsgeschichtlichen Darstellung hauptsächlich auf die Arbeiten von Lindes, Born, Röse stützt, so geht eine eingehende Behandlung der complicierten embryonalen Entwicklungsverhältnisse über den Rahmen dieser Arbeit hinaus, und wir müssen deshalb auf das Original verweisen.

In Anlehnung an die Arbeit Ruges möge hier eine vergleichende Zusammenstellung der Ansichten der verschiedenen Autoren folgen.

Aus Ruges ausführlicher Schilderung der Entwicklung des Herzens geht hervor, dass die Bildung der Vorhofsscheidewand sich ganz anders gestaltet, als Rokitansky diesen Vorgang aufgefasst hat. Rokitansky nimmt zuerst ein herabwachsendes Septum an, welches schliesslich die Atrioventricular-Lippen erreicht und mit ihnen verwächst, sein „provisorisches Septum.“ Soweit stimmen die neueren Forscher mit ihm überein. Dann aber sollen noch vor der Anlötung dieses Septums an die Atrioventricularlippen in demselben „viele kleine Lücken auftreten.“ „Gewöhnlich werden die Lücken in dem mittleren Teile des so entstehenden Gitters bald überwiegend gross; auch treten zuweilen in der Peripherie vorn oben eine besonders grosse spaltförmige, wie durch Ablösung des peri-

pherischen Gitters von dem (später zu beschreibenden) Rahmen hergestellte Lücke auf.“ Diese vielfache Durchbrechung in der Mitte des Septums gilt, wie sie zuerst an Vögeln beobachtet wurde (Lindes), auch nur für Vögel und niedere Säugetiere; bei placentalen Säugern ist diese secundäre Durchbrechung meist, beim Menschen (nach Born) stets ein einfaches Foramen welches auch nicht in der Mitte des SI (entspricht ungefähr der Valvula foraminis ovalis), sondern am oberen Rande, sich befindet und welchem Born den Namen O II (ungefähr identisch mit dem späteren sog. Foramen ovale) gegeben hat. Auch hinsichtlich der Entstehung des Limbus Vieussenii sind wir infolge der neueren Forschung genötigt, die Rokitansky'sche Ansicht fallen zu lassen. Dieselbe lautet wie folgt: „Ein das ursprünglich durchbrochene häutige Septum umfassender, dickerer und fleischiger Rahmen wächst ringsum, jedoch vorwiegend in seinem vorderen Anteile und den angrenzenden oberen und unteren Partien heran und engt jenes Septum immer mehr ein. Man kann nunmehr ein fleischiges und ein von ihm umfasstes häutiges Septum unterscheiden.“ Dieser Auffassung widersprechen die Untersuchungen von Born und Röse gänzlich. Der dickere Teil des Septums, der den Limbus Vieussenii bildet — Rokitanskys Fleischrahmen — setzt sich aus Teilen zusammen, die an der rechten Seite (der Hohlvenenseite) des (häutigen) SI entstehen, nicht aber das häutige Septum umfassen. Ausserdem wird der Limbus Vieussenii nicht als Rahmen angelegt, der das sog. Foramen ovale einengt, sondern er wird aus verschiedenen anfangs getrennten Teilen zusammengesetzt. Zwar lässt Rokitansky das Wachstum des Fleischrahmens so vor sich gehen, „dass derselbe von hinten her in der Richtung nach dem Lungenvenensack, von vorn und oben und unten her noch bestimmter in der Richtung nach dem Lungenvenensacke hereinvächst, so dass sich diese beiden Teile gleich Scheerenblättern gegenüberstehen.“ Aber dieses ist nur eine scheinbare Concession an die Ansicht J. Arnolds und der älteren Autoren,

denn nicht die Teile des Limbus Vieussenii (des Fleischrahmens) sondern die ganzen beiden Septen, die hauptsächlich die Vorhofscheidewand bilden, „stehen sich gleich Scheerenblättern gegenüber.“ Um schliesslich das Verhalten der Valvula foraminis ovalis zu erklären, welche in früheren Stadien stets nach dem linken Vorhofe hineinsieht, sagt er, dass das häutige Septum vorn und oben vermittelst seiner hier überwiegend grossen Durchlöcherungen frei ist, d. i. nicht an dem Fleischrahmen haftet und hier „in den Lungenvenensack geraten ist, die Form einer Klappe angenommen hat.“ Dass aber hier in der Stellung dieses Septums kein zufälliger Befund, sondern eine notwendige Folge der Entwicklung vorliegt, beweist der heutige Stand der Entwicklungsgeschichte.

Es wurde schon erwähnt, dass Rokitansky der wenige Jahre vorher ausgesprochenen Ansicht J. Arnolds entgegen trat, der die Vorhofscheidewand aus 2 einander entgegen wachsenden Septen hervorgehen lässt, dass aber Arnolds Auffassung trotzdem bei weitem sachgemässer ist. Er findet im Anfang des 3. Monats die Vorhofscheidewand bereits angelegt: „Es findet sich erstens an dem oberen Teile der gemeinsamen vorderen Vorhofswand eine niedrige, offenbar muskulöse Falte, die nach oben hinten einen sehr kurzen, nach unten und hinten einen längeren Fortsatz aussendet.“ Dieser ganze Teil würde dem SII entsprechen. „Zweitens finden sich an der Mündung der unteren Hohlvene zwei zarte Kläppchen, deren rechte später zur Valvula Eustachii, deren linke zur Valvula foraminis ovalis wird. Die Gestalt der letzteren ist halbmondförmig, die concave Seite, d. h. der ausgeschnittene freie Rand, nach vorn und etwas nach links gerichtet. Der untere Schenkel der vorderen muskulösen Falte läuft Anfang des 4. Monats nach hinten in zwei Eältchen aus, von denen das eine an der Basis der linken Klappe ausläuft, das andere an der Basis der rechten Klappe sich verliert. In späteren Monaten nähert sich die Valvula foram. ovalis oder Pars membranacea septi immer mehr der

ihr entgegenwachsenden vorderen musculösen Falte oder Pars carnea septi und legt sich schliesslich links an dieselbe an, mit ihr verwachsend und so die Scheidewand vervollständigend.“

Der Annulus Vieussensii wird nach J. Arnold dadurch nach hinten zum Ringe vervollständigt, dass das untere Horn der Pars carnea septi nach hinten einen Muskelzug entsendet, der sich an der Basis der Valvula for. ovalis mit dem oberen Horne verbindet.

So wesentliche Fortschritte in der Erkenntnis der Entwicklung des Herzens wir der Arbeit J. Arnolds zu verdanken haben, haben doch in einem Punkte die neueren Untersuchungen an sehr jungen Embryonen zu einer von Arnolds Ansicht abweichenden Resultate geführt. Nach Born und Röse wird nämlich die linke Falte an der Mündung der unteren Hohlvene nicht zur Valvula for. ovalis. Es bildet sich vielmehr die Valvula for. ovalis links von jener selbstständig, und die besagte Falte am Ostium venae cavae inf. ist in frühen Stadien noch durch das Spatium intersepto-valvulare vom SI getrennt und legt sich erst später an dasselbe an. Sie hilft auch den Limbus Vieussensii bilden, der hinten nicht durch einen Ausläufer des unteren Horns der Pars carnea vervollständigt wird, sondern durch den hinteren musculären Teil des SI. Wenn also J. Arnold auch manches entgangen ist, so ist doch sicher, dass seine Beobachtungen und Arbeiten vieles klargelegt haben, was nachträglich durch die neueren Forschungen Bestätigung gefunden hat.

In Anschluss an seine Auseinandersetzungen veröffentlicht Ruge 17 Fälle von Defecten der Vorhofscheidewand des Herzens meist älteren Datums und zum Teil anderwärts bearbeitet und sucht dieselben als Hemmungsbildungen im Sinne der neueren von ihm entwickelten Anschauungen zu erklären.

Als ersten behandelt er den von J. Arnold in Virchow's Archiv Bd. LI in seinem „Beitrag zur Entwicklungsgeschichte der Vorhofscheidewand des Herzens“ veröffentlichten Fall, der

ausser anderen Anomalien an Stelle der Vorhofsscheidewand ein vorwiegend häutiges Gebilde aufweist, das in seinem hinteren Abschnitt eine continuierliche Membran bildet, nach vorn aber in zwei Schenkel sich spaltet, zwischen denen ein sichelförmiger Ausschnitt liegt. Durch diesen letzteren und durch einen zweiten Ausschnitt unterhalb jenes finden weite Communicationen zwischen den Vorhöfen statt. Der Besitzer dieses Herzens erreichte ein Alter von 42 Jahren.

Der zweite Fall ist von Lindes in seiner Inaugural-Dissertation „Ein Beitrag zur Entwicklungsgeschichte des Herzens“ Dorpat 1865 beschrieben worden. Das Herz stammte von einem im 8. Monat der Schwangerschaft geborenen Kinde, welches mit Ascites behaftet war und nur 4 Stunden lebte. Der Vorhofsteil bildet eine geräumige einfache Höhle, in welcher sich nicht die geringste Spur einer Scheidewand vorfand. Auch vom Septum ventriculorum war an keiner der Wände eine Spur zu bemerken.

Unter der übrigen Anzahl der Fälle hat der dritte die meiste Aehnlichkeit mit dem unsrigen. Es ist der auch bei Rokitansky sub II 1, aufgeführte.

Im Innern des Herzens befindet sich im Vorhofsteil oben und hinten eine 6 mm breite, fleischig häutige Leiste als einzige Andeutung einer Vorhofscheidewand. Unter und vor derselben communicieren die beiden Atrien durch eine 28 mm haltende Lücke, welche von unten her durch ein niedriges Septum ventriculorum begrenzt wird, dessen vorderer Schenkel bis zur Atrioventriculargrenze hinaufreicht. Der Aortenzipfel der Bicuspidalis ist seicht gespalten, wobei sein vorderer Teil mit der Pars membranacea septi ventr. und dem vorderen Zipfel der Tricuspidalis zusammenfliesst und den Zugang zur Aorta von hinten deckt, sein hinterer Teil sich mit dem inneren Zipfel der Tricuspidalis über dem Septum ventriculorum verbindet. Das Innere der Lungenarterie ist noch einmal so weit, als das der Aorta.

In der neueren Literatur — soweit sie mir zur Verfügung stand — hat der von Lorenz in seiner Arbeit „Ueber den Befund an einem Herzen mit Defect der Vorkammerscheidewand“ in den medicinischen Jahrbüchern veröffentlichte Fall die grösste Aehnlichkeit mit dem unsrigen. Das Herz wies einen gänzlichen Defect des Septums atriorum, welches nur durch eine niedrige, an der oberen Wand hervorragende Leiste angedeutet war, und ein niedriges hinteres Septum ventriculorum auf. Es unterschied sich nur durch die bereits bis zur Spaltung vorgeschrittene Umbildung des Aortenzipfels der Bicuspidalis, den Isthmus aortae und dadurch, dass die Einmündung der linken Venae Pulmonales in eine kleine Bucht des gemeinschaftlichen Vorhofes vor sich ging. Lorenz ist auch der einzige Autor, welcher auf das Fehlen der Valvula Eustachii aufmerksam macht, eines Vorkommnisses, dessen ausser in unserem Falle sonst keiner Erwähnung geschieht.

Einen congenitalen Defect im Septum atriorum von sehr bedeutender Grösse demonstrierte P. Guttman in der berliner medicinischen Gesellschaft. Der Durchmesser dieses runden glattwandigen Defects betrug $3\frac{1}{2}$ cm. Das Herz war stark hypertrophisch und wog 800 gr, erreichte also nahezu die bedeutendste Grösse, welche überhaupt am Herzen vorkommt. Das Herz stammte von einem 26jährigen Manne mit Klappenfehlers an Aorta und Mitralis.

So häufig das Vorkommen der angeborenen Defecte der Vorkammerscheidewand auch sein soll, so selten ist das uncomplicirte Bild einer congenitalen Hemmungsbildung zu finden. In den zahlreich veröffentlichten Fällen handelt es sich fast stets noch um gleichzeitige andere Anomalien, wie Transposition der grossen Gefässe, Persistenz des Truncus arteriosus communis, Stenose oder Atresie eines oder des anderen Gefässstammes häufig auch um Residuen von Endocarditiden, wenn die Fälle relativ älteren Personen angehörten.

Vergebens sucht man auch in der Literatur nach einem ähnlichen Analogon bezüglich der in unsrigem Falle durch den schweren Herzfehler bedingten intrauterin entstandenen Stauungsleber und -Lunge.

Herrn Professor Dr. Hofmeier, meinem hochverehrten Lehrer, sage ich auch an dieser Stelle meinen ehrerbietigsten Dank für die gütige Ueberweisung und Anregung zu vorstehender Arbeit.

Literatur:

1. Orth: Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie.
2. v. Buhl: Zeitschrift für Biologie.
3. Ribbert: Beiträge zur pathologischen Anatomie des Herzens.
4. Rauchfuss: Die angeborenen Entwicklungsfehler und die Foetalkrankheiten des Herzens und der grossen Gefässe.
5. v. Rokitsansky: Die Defekte der Scheidewand des Herzens.
6. Lorenz: Ueber ein Herz mit Defect des Septum atriorum.
7. Arnold Julius: Beitrag zur Entwicklungsgeschichte der Vorhofscheidewand des Herzens.
8. Ruge: Ueber Defecte der Vorhofscheidewand des Herzens.
9. Baginsky: Lehrbuch der Kinderkrankheiten.